

RESUMENES XXXVI CONGRESO CHILENO DE CIRUGIA PEDIATRICA

**RABDOMIOSARCOMA PRIMARIO PULMONAR. DESCRIPCIÓN DE UN CASO**

Autores: Linacre V., Santos M., Fica M., Benveniste S.  
Hospital Exequiel González Cortés. Instituto Nacional del Tórax  
Santiago, Chile

**Caso clínico:** Paciente de sexo femenino, sin antecedentes mórbidos. Consulta a los 11 meses de vida por tos, disnea y fiebre de reciente inicio. Evoluciona con insuficiencia respiratoria aguda que es manejada con ventilación mecánica invasiva y antibióticos. La radiografía de tórax de ingreso muestra ocupación sólida de los dos tercios superiores del pulmón izquierdo. TAC de tórax confirma un tumor pulmonar vascularizado que ocupa el hemitórax izquierdo, con áreas de necrosis. La biopsia pulmonar informa Rbdomiosarcoma (RMS) embrionario pulmonar, confirmado con inmunohistoquímica. Estudio de extensión con TAC de abdomen y Pelvis normal. Cintigrama óseo muestra aumento de captación en parrilla costal izquierda, mielograma normal; con estos antecedentes se plantea el diagnóstico de RMS Embrionario Pulmonar Etapa IV, se inicia quimioterapia de inducción (protocolo PINDA RMS Régimen 49), evoluciona favorablemente con reducción tumoral parcial a la semana 26, por lo que se decide resección. Se realizó toracotomía izquierda con lobectomía superior, lográndose resección completa, sin incidentes, con buena evolución postoperatoria. La biopsia informó lóbulo superior con zona de necrosis encapsulada sin compromiso tumoral de la cápsula, márgenes libres de tumor. La paciente completó las 49 semanas de quimioterapia del protocolo y ha seguido en control con imágenes durante 18 meses postoperatorios sin evidencia de recidiva tumoral local ni a distancia.

**Discusión:** Los tumores pulmonares son infrecuentes en pediatría. El 95% de los tumores malignos son metastásicos, siendo los primarios pulmonares extremadamente raros. La presentación clínica va a depender del tipo de tumor, tamaño, malignidad, localización y edad del paciente. Habitualmente, el diagnóstico es tardío por sospecha de otra etiología (cuerpos extraños, infecciones y enfermedad de la vía aérea). El RMS es un tumor maligno de tejido blando, derivado del mesénquima embrionario. Los sitios más comúnmente afectados son cabeza y cuello, genitourinario y extremidades, muy infrecuentemente pulmonar (0, 5%), con pocos casos descritos en la literatura. El pronóstico depende de la edad, etapificación, reseabilidad, grado e histopatología. El tratamiento es combinado e incluye cirugía, quimioterapia y eventualmente radioterapia.